Ueber die Little'sche Krankheit und ihre Behandlung.

Inaugural-Dissertation

zur

Erlangung der Doktorwürde

in der

gesamten Medizin

verfasst und einer

Hohen medizinischen Fakultät

der

Universität Erlangen

vorgelegt von

M. Echerer,

approb. Arzt aus Wartenberg,

München 1906.

Kgl. Hofbuchdruckerei Kastner & Callwey.

60

Ueber die Little'sche Krankheit und ihre Behandlung.

Inaugural-Dissertation

zur

Erlangung der Doktorwürde

in der

gesamten Medizin

verfasst und einer

Hohen medizinischen Fakultät

der

Universität Erlangen

vorgelegt von

M. Echerer,

approb. Arzt aus Wartenberg,

AGAD. BIBL.

München 1906.

Kgl. Hofbuchdruckerei Kastner & Callwey.

Gedruckt mit Genehmigung der medizinischen Fakultät der Universität Erlangen unter dem Vorsitze des derz. Dekans Hofrat Prof. Dr. Oehler.

Referent:

Prof. Dr. Fr. Voit.

Über die Little'sche Krankheit und ihre Behandlung.

Auffallende pathologische Gehirnbefunde, wie die Verkleinerung des ganzen Organes oder eines bedeutenden Teiles desselben, bestimmten zu Anfang des 19. Jahrhunderts französische Aerzte, wie Delpech und Charcot, zur genaueren Untersuchung des Krankheitsbildes der cerebralen Starre. Aus jener Zeit wenigstens stammen die ersten Berichte, die Anspruch auf Genauigkeit machen können. Bald teilte man die cerebrale Starre in die zwei Formen der hemiplegischen und diplegischen Lähmungen ab. Während den ersteren sich vielseitiges Interesse zuwandte, wurden die letzteren lange Zeit gleichsam als Anhang behandelt. Chirurgen französischer, wie deutscher Nation beschäftigten sich im Laufe der Jahrzehnte mit der diplegischen „allgemeinen cerebralen Starre", aber erst drei Werke, die der englische Chirurg Little in den Jahren 1853—1870 über „die allgemeine Starre" veröffentlichte, vermochten die Aufmerksamkeit der Allgemeinheit diesem Krankheitsbilde zuzuwenden. In diesen drei Wer-

ken schildert Little dasselbe, sowie dessen Aetiologie so erschöpfend, dass von da ab dieses Krankheitsbild seinen Namen trägt.

Unter Little'scher Krankheit verstehen wir heutzutage nach dem Vorgange Freuds zwei Krankheitsformen der diplegischen Cerebrallähmungen, die unter sich klinisch und aetiologisch nur geringe Unterschiede zeigen, die allgemeine Starre und die paraplegische Starre.

Die Symptome der ersteren Krankheit, von Geburt an vorhanden, machen sich der Umgebung des Kindes oft erst nach Monaten bemerkbar. Ein von allgemeiner Starre befallenes Kind scheint niemals seine Kniee zu strecken, beim Waschen und Ankleiden ist an ihm eine eigentümliche Steifigkeit zu bemerken. Es „handhabt sich schwer, gleich als ob es aus einem Stück wäre". Die einzelnen Abschnitte des Körpers, sowie der Gliedmassen sind gleichsam gegeneinander festgestellt. Versuche passiver Bewegung stossen auf den Widerstand der gleichmässig gespannten Muskeln. Diese Muskelstarre betrifft alle Körperteile und ist am Unterkörper jedesmal am stärksten ausgebildet. Die grössten Schwierigkeiten bereitet gewöhnlich die Abziehung der Oberschenkel voneinander infolge der Spannung der Adduktoren. Die willkürlichen Bewegungen erscheinen in ihrem Umfange und in ihrer Auswahl eingeschränkt; die einzelnen Abschnitte der Extremitäten bewahren oft feste, nicht selten ungewöhnliche und unzweckmässige Stellungen. Die Kinder können weder

sitzen noch stehen oder gehen, oder erlernen es erst in späten Jahren. Setzt man sie auf, so erscheint der Rücken gewölbt, der Kopf sinkt nach vorne. Werden sie aufgestellt, so pressen sie die Oberschenkel aneinander, überkreuzen sie auch und stehen auf den Fussspitzen. Die Ernährung des Körpers, insbesondere der Muskulatur bleibt ungestört; alle psychische und intellektuelle Entwicklung erscheint verlangsamt und aufgehalten. Die Sprache zeigt, wenn überhaupt entwickelt, Artikulationsstörung und langsamen Rhythmus. Daneben findet man mannigfache Einschränkung der anderen Hirnnervenfunktionen."

Die gleichen wesentlichen Erscheinungen beobachtet man im Krankheitsbilde der paraplegischen Starre. Doch sind hier die Spasmen der oberen Extremitäten gering oder fehlen ganz, während die Beine ganz exzessiv von ihnen befallen sind. Als häufige Komplikation tritt bei dieser Krankheitsform Strabismus auf.

Auch in ihrer Aetiologie sind, wie schon oben angedeutet, die beiden Krankheitsformen nur wenig verschieden. Little gab seinerzeit als aetiologisches Moment der Krankheit an: Abnorme Geburtslagen, schwierige Entbindung infolge von Unnachgiebigkeit der mütterlichen Wege, instrumentelle Eingriffe bei der Geburt, Wendungen, Steisslage, Frühgeburt und Vorfall der Nabelschnur; dazu kamen noch einige Fälle, in denen bei vernachlässigter Geburt das Kind in Erstickungsgefahr

durch die Sekretion oder unter den Kleidern der Mutter geriet.“ Little sah demnach als einzig wirkendes Moment die Asphyxia infolge der Kreislaufstörungen an. Heute präzisiert man folgendermassen die aetiologischen Momente: „Frühgeburt disponiert ganz besonders zu den paraplegischen Formen der cerebralen Diplegie, nahezu dreimal mehr als zur allgemeinen Starre. Die Asphyxie (Schwergeburt) kann sowohl allgemeine, als auch paraplegische Starre erzeugen; sie erzeugt aber nahezu doppelt so häufig allgemeine Starre.“ Man erweitert aber auch im Gegensatz zu Little, der nur Geburtsursachen anerkannte, die Ursachen für beide Krankheiten, indem man sehr zur Annahme von schon vor der Geburt stattfindenden Schädigungen neigt. So sollen körperliches Trauma, akute Erkrankung, Kachexie, psychische Alteration der Mutter zur Zeit der Gravidität von Einfluss sein. In neuerer Zeit ist man auch geneigt, Momente, die erst nach der Geburt auf das Kind einwirken, so insbesondere akute Infektionskrankheiten als Grund für die cerebrale Starre anzusehen.

Trotz der grossen Aehnlichkeit im klinischen Bild und in der Aetiologie der beiden genannten Formen waren die geringfügigen Unterschiede im Verein mit den pathologisch-anatomischen Verhältnissen, auf die sogleich eingegangen werden soll, soweit bestimmend, dass man zu neuer Trennung der einst als Little'sche Krankheit vereinten Krankheits-

formen kam. Warum man aber trotzdem den alten Namen beibehält, darüber gibt uns Freud Aufschluss, indem er sagt, dass aus Gründen der Pietät und Zweckmässigkeit „bei solchen Fällen, bei denen die Little'sche Aetiologie nach unserer Schätzung im Vordergrunde steht und die klinische Form der Little'schen Beschreibung nicht widerspricht", der alte Name bewahrt werden soll.

Die pathologisch-anatomischen Verhältnisse bei der Little'schen Krankheit zeigen grosse Mannigfaltigkeit. Little glaubte, alle Krankheitserscheinungen auf kapilläre Blutungen im Gehirn und Rückenmark, die durch schwere und asphyktische Geburt hervorgerufen waren, zurückführen zu können. Nach ihm wäre also der Grund für diese Krankheit nur in den die Gehirnsubstanz schädigenden Blutextravasaten nach Zerreissung kleinster Gefässe zu suchen gewesen. Die späteren Untersuchungen aber führten zu einem anderen Ergebnis. Freud, der am eingehendsten in der letzten Zeit sich mit den Diplegien beschäftigt hat, sagt, dass die anatomischen Verhältnisse stets innige Beziehungen mit den Entstehungsverhältnissen des betreffenden Falles haben, dass man also aus dem anatomischen Befund darauf schliessen könne, ob die Krankheit congenital oder infolge einer Geburtsstörung entstanden oder extrauterin erworben sei. Als sicheres Zeichen der congenitalen Form gilt das Vorhandensein von Porencephalie oder von Mikrogyrie. Bei Porence-

phalie ist die Gehirnsubstanz infolge eines uterinen Traumas oder infolge von Embolie eines Gefässes oft bis zur Grösse einer, ja auch fast beider Hemisphären zu Verlust gegangen. Bei Mikrogyrie sind die normalen Windungszüge durch unregelmässig angeordnete, schmale und gehäufte Windungen ersetzt, sodass die Gehirnoberfläche ein gekraustes Aussehen erhält. Mag nun Porencephalie und Mikrogyrie die Folge einer fötalen Erkrankung oder einer mangelhaften Anlage sein, jedenfalls werden durch diese Bildungshemmung die motorischen Rindencentren gestört, sodass sich die Pyramidenbahnen nur mangelhaft entwickeln können.

Nicht sicher für congenitalen Ursprung spricht das Vorhandensein von doppelseitigen Cysten, doppelseitigen Erweichungsherden, von lobärer Sklerose, einer Gewebsveränderung, bei der die „Nervenelemente des Gehirns durch die zur Wucherung gereizte Neuroglia erstickt“ wurden. Hier werden die bereits fehlerlos gebildeten Centren wieder durch fremde Elemente zerstört, für deren Entstehung entzündliche Prozesse und Blutungen angesprochen werden können. Ob diese Prozesse fötaler oder nichtfötaler Natur sind, wird dahingestellt bleiben müssen.

Geburtsläsionen, so besonders ausgebreitete Meningealblutungen und deren Folgen, als Piaverdickung, atrophische Sklerose, Cysten waren oft die Sektionsbefunde bei cerebraler Starre. Dieser Gruppe gehören die meisten

der von Little beobachteten Fälle an. Bei frühgeborenen Kindern, während des Lebens mit cerebraler Starre behaftet, waren die motorischen Rindenfelder und Pyramidenbahnen in ihrer Entwicklung gehemmt, veranlasst durch mangelhafte Blutzirkulation im Gehirn (Asphyxie), ev. durch kapilläre Blutungen, anaemische Encephalitis.

Ebenso sind erst nach der Geburt aufgetretene entzündliche Prozesse im Gehirn bei Infektionskrankheiten gefunden worden, die zu atrophischer Sklerose führten. Hier, wie bei den Geburtsläsionen, ist die direkte Einwirkung der schädigenden Ursache auf die Grosshirnrinde und damit auf die motorischen Centren und die Centren des Intellekts auf der Hand liegend. Die Schädigung pflanzt sich auf die Pyramidenbahnen fort, und so kommt es zu den Spasmen in den Muskeln der Extremitäten.

Aus der Natur des anatomischen Befundes bei Little'scher Krankheit ergibt sich von vorneherein die geringe Aussicht einer erfolgreichen radikalen Therapie. Bei Vorhandensein von Cysten, Erweichungsherden, Blutextravasaten, wäre wohl ein direktes chirurgisches Eingreifen durch Eröffnung der Schädelhöhle denkbar; doch dürfte die genaue Feststellung des Sitzes und die Technik des Eingriffes grosse Schwierigkeiten bieten. Im allgemeinen kann die Therapie nur symptomatisch sein, sich also nur auf die Krankheitserscheinungen erstrecken. Die Prophylaxe ist

bei dieser Krankheit auch völlig machtlos. Die Aufgabe der Therapie ist also, wie schon gesagt, die Krankheitsfolgen zu paralysieren. Als solche sind anzusehen 1. „einerseits die stürmische, gewissermassen zügellose Aktion, mit welcher die spastischen Muskeln auf die Innervationsimpulse für die willkürliche Bewegung antworten", anderseits die Kontraktur der Gelenke, welche durch das Ueberwiegen gewisser Muskelgruppen bedingt wird, und die Folgen davon, als die Unfähigkeit des Sitzens, des Stehens und Gehens; 2. das Fehlerhafte in den Funktionen des Sprechens und der verminderte Intellekt. Die Möglichkeit der Einwirkung auf diese zweite Art der Folgen ist allerdings nur bei schon älteren Individuen durch methodische Erziehung in einer geeigneten Anstalt gegeben. Wie weit aber der Defekt der Intelligenz beseitigt oder gemildert werden kann, zeigt sich erst beim Unterricht. Manche von diesen Kindern müssen zeitlebens in der Idiotenschule bleiben.

Eine Beseitigung des pathologischen Innervationszustandes der Muskulatur, um die stürmische, zügellose Aktion zu beruhigen und zweckmässig zu gestalten, ist uns auch nicht möglich. Es bleibt also nur das Symptom der Kontraktur, und ihm wandte sich von jeher die Therapie zu.

Little gab seinerzeit an, therapeutisch zu versuchen seien anfangs „konsequente passive Bewegungen der versteiften Gelenke von seiten der Mutter oder Wärterin, um der Ver-

kürzung der Muskeln entgegenzuarbeiten, bei älteren Kindern seien Apparate anzuwenden, um die Deformität zu verhindern. Sei das aber alles erfolglos angewandt worden, dann habe man in der Tenotomie ein letztes Mittel, „welches die Hoffnung auf Besserung nicht täuschen werde".

Diese seine Heilmethode wurde bis auf den heutigen Tag im wesentlichen nachgeahmt, teils von späteren erweitert, teils abgeändert bezüglich der Reihenfolge der im Augenblicke jeweils anzuwendenden Mittel. So versuchte man, indem man nebenbei das Allgemeinbefinden hob, in verschiedenen Kombinationen Massage, Gymnastik, Elektrizität und Bäder. Die Massage, die hauptsächlich in den passiven Bewegungen des Rollens der Glieder zwischen den flachen Händen und leichten Streichungen von der Peripherie nach dem Centrum zu, ab und zu auch in kräftiger Knetung und Pressung der einzelnen Muskeln zu bestehen hat, soll die Blutzirkulation und dadurch auch die Ernährung der befallenen Muskeln befördern, ihren Schwund verhindern.

Mit ihr vereint und den gleichen Zweck verfolgend, wurde und wird noch die Gymnastik angewandt. Hier handelt es sich um aktive Bewegungen des Patienten selbst. Sie besteht in Beugungen und Streckungen der Gelenke, Rotation derselben, Niederlegen des Körpers auf den flachen Boden und sich wieder frei erheben, Gehübungen in hiezu eigens konstruierten Apparaten, Treppenauf- und ab-

wärtssteigen. Diese Uebungen können natürlich nur solchen Kranken zugemutet werden, denen bereits ein gewisses Beherrschen ihrer Glieder möglich ist.

Gleichzeitig mit Massage und Gymnastik werden warme Bäder empfohlen. Ihr Zweck ist, das Allgemeinbefinden zu heben, die Haut in einen möglichst günstigen Zustand zu bringen und darin zu erhalten. Diese drei erwähnten Behandlungsformen wurden jederzeit und von allen Seiten anerkannt. Die elektrische Behandlung wurde verlassen, da sie keine besonderen Erfolge aufzuweisen hatte.

Sollten alle Mittel versagen, so empfahl Little, wie oben erwähnt, die Tenotomie. Manche, wie Busch, Erb, Seligmüller, konnten in ihr nichts Zweckdienliches erkennen und verwarfen sie deshalb. Andere führten den Gedanken Littles fort, und besonders Rupprecht war es, der schon in den Siebziger Jahren des vergangenen Jahrhunderts der vereinigten chirurgisch-orthopädischen Behandlung das Wort redete. In neuester Zeit, vielleicht angeregt durch die genauen Untersuchungen Freuds über das Wesen der cerebralen Diplegie, behandeln Lorenz (1897) und Hoffa (1898) die chirurgisch-orthopädische Therapie der allgemeinen und paraplegischen Starre in längeren Abhandlungen. Die früheren Versuche erwähnend, durch monatelange passive Dehnungen der gespannten Muskeln, durch Schienen und Gipsverbände für Dorsalflexion des Fusses und Abduktion im

Hüftgelenk etwas zu erreichen, meint Lorenz, dass durch Muskelpflege mit Massage, Elektrizität und Gymnastik etwaige Reste intakt gebliebener Muskelfasern ja gekräftigt werden könnten, sodass wieder mehr Gleichgewicht zwischen kontrahierten und nichtkontrahierten Muskelgruppen bestünde, dass jedoch bei Little'scher Krankheit das Gleichgewicht nicht so weit gestört sei, dass man es durch die angegebene Art nicht wiederherstellen könne. Hoffa schliesst sich seinen Ausführungen an und meint, nur noch zu einem energischen Tapotement der Sehnenenden raten zu müssen, da „dieses krampflösend wirke". Wenn aber die Muskeln der nutritiven Verkürzung verfallen, zu rigide sind und erhebliche Kontrakturen bestehen, so schreitet man zur Tenotomie der Adduktoren, der Muskeln der Kniekehle, wenn nötig, und der Achillessehne, darauf zur Eingipsung der Beine in überkorrigierter Stellung. Jetzt aber kommt man erst, wie Hoffa sagt, zur Hauptsache: durch geeignete Gymnastik und Massage die Patienten zum Stehen und Gehen zu bringen. Dazu wendet man nach und nach an täglich mehrere Stunden lange Spreitzungen der Beine in eigens hiezu konstruierten Apparaten, Gehübungen im Laufstuhl, dann mit zwei Stöcken und schliesslich allein.

Nach dieser Methode behandelte Fälle — wo also nach Durchtrennung, ob subkutan oder offen, unterlag dem Ermessen des jeweiligen Operateurs — der Adduktoren, der Achilles-

sehne und ab und zu auch der Sehnen der Kniemuskeln Gymnastik zur Anwendung kam, konnte ich in der Literatur 84 finden. Ueber sie, sowie über die erzielten Erfolge will ich im Folgenden einen Ueberblick geben.

In der schon erwähnten Abhandlung in der „Münchner medizinischen Wochenschrift" 1898: ‚Ueber die angeborene spastische Gliederstarre und ihre Behandlung' führt Hoffa am Schlusse aus 16 innerhalb 10 Jahren beobachteten Fällen folgende vier an:

1. 19 jähr. Person, intelligent; starke Spasmen der unteren Extremität, schwerer Fall. Nach halbjähriger Behandlung geht Patient stundenweit, vermag sogar zu tanzen.

2. 20 Jahre alt, gutes Gedächtnis, lernt leicht. Obere Extremitäten frei. Nach halbjähriger Behandlung ist der Gang gut und ausdauernd.

3. 24 jähr. Patient, nervös, leicht erregbar. Nach ca. 2 Monaten ist der Gang noch etwas stampfend.

4. 3 jähr. Patient, intelligent. Recht gutes Resultat nach längerer Behandlung.

Die übrigen 12 Fälle, die im wesentlichen den angeführten gleich waren, ergeben ein gutes Resultat.

In der „Wiener klin. Rundschau" 1897 führt Lorenz gleichfalls am Schlusse seiner auch schon erwähnten Abhandlung 12 Fälle von operativ behandelter spastischer Gliederstarre an, von denen sich die ersten fünf allerdings dadurch von den letzten sieben unter-

scheiden, als bei den ersteren nur Kontrakturen des Knie- und Sprunggelenkes beiderseits vorhanden waren, während bei den letzteren auch noch Adduktorenspasmen dazu kamen. Demnach waren bei den ersteren die Beugersehnen und die Achillessehne, bei den letzteren auch die Adduktoren zu durchschneiden. Daraus erklärt sich auch, wie Lorenz sagt, dass im zweiten Falle die Behandlung schwieriger, das Resultat unter Umständen weniger befriedigend war. Zu den ersten fünf Fällen zählen folgende:

1. 5 jähr. Patient, „intelligenter als Kinder seiner Art gewöhnlich sind". Tenotomie der Beuger. Gutes, dauerndes Resultat. Zeitdauer der Behandlung nicht angegeben.

2. 16 Jahre alt, vollkommen intelligent. Nach jahrelanger Uebung gutes Resultat.

3. 10 jähriger, anscheinend normal entwickelter, sehr nervöser Patient. Nach wenigen Monaten sehr günstiges Resultat.

4. 5 jähr. Mikrocephale, aber intelligent. Nach Jahren sehr guter Erfolg.

5. 6 Jahre alter Patient, gutes Gedächtnis. Sehr gutes Resultat.

Zur zweiten Gruppe gehören folgende:

6. 12 jähr. Pat. Nicht unintelligent. Die Spasmen sind derart stark, dass das Kind nicht einmal stehen kann. Die obern Extremitäten sind von Spasmen frei. Den Verhältnissen gemäss, konnte bei diesem Patienten nur die Operation gemacht werden, die orthopädische Nachbehandlung konnte nicht durchgeführt

werden. Trotzdem kam derselbe nach 3 Jahren zum Stehen, das Gehen war ihm, wenn geführt, auch möglich.

7. 10 Jahre alt; über seinen Intelligenzgrad ist nichts angegeben. Die obern Extremitäten sind infolge der Spasmen vollkommen gebrauchsunfähig, sodass der Patient nicht einmal kriechen kann. Infolge der Behandlung kommt er zum Stehen; Gehen ist ihm, wenn gestützt, stampfend möglich.

8. 5 jähr. Patient. Hat gutes Gedächtnis. Obere Extremitäten sind frei. Stehen vermag Patient, Gehen ohne fremde Hilfe nicht.

9. 10 jähr. intelligenter Pat., kann nichts sprechen. Die oberen Extremitäten zeigen choreatische Unruhe, sind jedoch frei von Spasmen. Nach vier Jahren gutes Resultat, trotzdem die Chorea noch nicht gewichen und der Heilung sehr hinderlich war.

10. 14 Jahre alter Patient; Intelligenz intakt. Vollkommen zufriedenstellender Erfolg. Zeitdauer der Behandlung ist nicht angegeben.

11. 4 jähr. Patient, intelligent. Nach zwei Jahren guter Erfolg.

12. 7 jähr. Pat., intelligent, konnte nie stehen. Nach 3 Jahren ist ihm die Fortbewegung mit 2 Stöcken möglich.

Ueber drei mit Tenotomie der Achillessehne, teils auch der Adduktoren und Patte d'oie behandelte Fälle berichtet am Congrès français de chirurgie, referiert im „Centralblatt für Chirurgie" 1898, Lebrun in Namur. Bei diesen Fällen, bei denen er schon nach

10—12 Tagen den Gipsverband abnahm und sofort zu Massage und passiven Bewegungen überging, trat wesentliche Besserung im Gang und Allgemeinbefinden ein. Alle 3 Kinder, im Alter von 4—6 Jahren, kamen zum Laufen.

In der „Revue internationale de therapeut. et pharmacol." 1898 Nr. 12, referiert im „Centralblatt für Chirurgie" 1899, berichten Redard und Besancon über 30 derartig behandelte Fälle: bei 10 erzielten sie ein ausgezeichnetes Resultat, bei 15 trat eine erhebliche Besserung, bei 5, die mit Idiotie einhergingen, eine geringe Besserung ein.

Joachimsthal stellte in der Berliner mediz. Gesellschaft, referiert in der „Berliner klin. Wochenschrift" 1901, 2 Fälle vor: bei dem ersten, einem 5jähr. Kinde, waren so starke Spasmen vorhanden, dass die Abduktion der Oberschenkel selbst bei grösster Kraftanwendung nicht gelang. Stehen, ja sogar Sitzen war dem Kinde fast unmöglich. Nach der Operation und orthopädischen Nachbehandlung in typischer Weise konnten nach einem Jahre die Kniee gestreckt, die Oberschenkel bis zu einem Winkel von 50 Grad aktiv abduziert werden. Das Gehen an der Hand war leidlich. Beim zweiten Falle, einem 11jähr. Knaben, liess sich ebenfalls ein gutes Resultat erzielen. Als eigentümlicher Operationsbefund ergab sich nach Heilung bei beiden Fällen ein Hochstand der Patella am Oberschenkel infolge von Verlängerung des lig. patell. propr

Im Wissenschaftlichen Verein der Aerzte

zu Stettin, referiert in der „Berliner klin. Wochenschrift“ 1903, stellt Weigert einen Fall vor, bei dem die Spasmen der Adduktoren, der Flexoren des Kniegelenkes und der Wadenmuskeln passiv kaum zu überwinden waren. Der 4jähr. Knabe konnte weder stehen noch gehen. Nach einjähriger Behandlung kann er selbständig stehen und, an einer Hand gehalten, leidlich gehen. Auch hier wies Weigert auf den eigentümlichen Hochstand der Patella hin.

Aus den letzten 2—3 Jahren veröffentlichte Glaessner aus der Hoffa'schen Klinik 53 Fälle von Little'scher Krankheit. Von diesen wurden folgende 20 operativ behandelt:

Nr. 1. Intelligenz sehr gut, obere Extremitäten frei; Behandlungsdauer (1903) $^1/_2$ Jahr. Kann 20 Minuten ohne Ermüdung gehen.

Nr. 2. Intelligenz normal, hochgradig nervöse Person. Bewegung der oberen Extremit. etwas ungeschickt; Behandlungsdauer 1 Jahr 1903—1904). Kann jetzt, je nach dem psychischen Zustand, gestützt 15 Minuten lang gehen.

Nr. 8. Intelligenz intakt. Nach der Behandlung ist der Gang mit etwas schleifenden Füssen möglich.

Nr. 9. Normale Intelligenz. Der Gang ist schliesslich etwas stampfend, doch geht Pat. allein zur Schule.

Nr. 10. Intelligenz normal. Gang nach der Behandlung etwas wackelnd, aber völlig sicher.

Nr. 12. Normale Intelligenz. Behandlung bis 1904. Dann Gang mit Stützen gut, 3 Minuten ohne Ermüdung.

Nr. 15. Intelligenz mässig gut; obere Extremitäten hier auch frei. Patient steht noch in Behandlung, ist schon gebessert.

Nr. 17. Intelligenz sehr gut. Patient ist sehr musikalisch. Steht noch in Behandlung.

Nr. 19. Mässig entwickelte Intelligenz. Der rechte Arm ist weniger gebrauchsfähig. Steht (1904) noch in Behandlung. Gang ist gebessert.

Nr. 20. Normale Intelligenz. Der linke Arm ist ungeschickt, schwach, aktiv wenig beweglich. 1904 läuft Patient in hohen Schnürstiefeln gut.

Nr. 25. Gut entwickelte Intelligenz, obere Extremitäten unsicher und steif. Gehen 1904, gestützt, 2 Stunden lang möglich.

Nr. 26. Gehen nach der Behandlung mit Hilfe eines Stockes eine grössere Strecke weit möglich.

Nr. 28. Intelligenz normal. 1904 kann Pat. 10 Minuten lang gehen.

Nr. 35. Normale Intelligenz. Obere Extremitäten stark beeinträchtigt. Gehen schliesslich mühsam 20 Minuten lang möglich.

Nr. 36. Intelligenz entwickelte sich langsam, ist jetzt aber normal. Gang schliesslich wackelnd, eine Stunde lang ohne Ermüdung möglich.

Nr. 37. Normale Intelligenz. Gang eine Stunde lang ohne Ermüdung möglich.

Nr. 38. Geringe Intelligenz. Obere und untere Extremitäten gleich schwer ergriffen. Trotzdem zufriedenstellender Erfolg.

Nr. 41. Normale Intelligenz. Wesentliche Besserung.

Nr. 43. Sehr geringe Intelligenz. Obere und untere Extremitäten typisch befallen. Erfolg gut.

Nr. 44. In Intelligenz etwas zurückgeblieben. Geringe Spasmen der oberen Extremit. Verhältnismässig guter Erfolg.

Anschliessend an diese der Literatur entnommenen Fälle möchte ich im Folgenden über zwei von mir an der hiesigen Kinderklinik beobachtete berichten.

Es handelt sich im I. Fall um einen 4jähr. Knaben. Seine Eltern sind gesund, ebenso zwei normal geborene Geschwister. Patient wurde normal geboren und mit Milch und Reismehl ernährt. Angaben über Geburtserschwerung, Störungen im körperlichen oder psychischen Leben der Mutter während der Schwangerschaft sind nicht bekannt. Mit $^1/_2$ Jahr Auftreten des ersten Zahnes ohne Besonderheit, desgleichen die weitere Dentition. Um diese Zeit zeigte sich eine eigentümliche Steifheit des Körpers. Erst mit 2 Jahren versuchte das Kind zu sitzen, laufen lernte es nicht. Sprechversuche machte es mit einem Jahre, eigentliches Interesse an den Vorgängen um sich zeigte es nie. Eine fieberhafte Krankheit soll es nie durchgemacht haben. Appetit war stets gut, ebenso die Darmfunktionen.

Status praesens am 19. Juni 05:

94 cm lang; kräftiger Körperbau. Muskulatur und Fettpolster gut entwickelt. Haut blass. Nirgends sind Narben zu sehen. Das Kind lacht oft in blöder Manier, nimmt jetzt an allem, was um ihm vorgeht, krankhaft lebhaften Anteil. Meist sitzt es mit gekrümmter Wirbelsäule am Bettrand, an dem es sich mit einer Hand festhält, verliert aber sehr leicht das Gleichgewicht und fällt vornüber. Seine Aeusserungen bewegen sich immer um dieselben zwei Ideen, entweder es versichert, dass es brav ist, oder es frägt, wo Vater und Mutter seien. Ab und zu ist es eigensinnig, öfters schlägt es ganz unmotiviert nach anderen Kindern.

Der grosse Schädel, abnorm gestaltet, ist nirgends druckempfindlich. Das Kopfhaar ist gut entwickelt. Die grosse Fontanelle hat buckelig vorgewölbte Ränder, ist aber geschlossen. Circumferent. frontooccipit. 46 cm, Circumferent. suboccipit. 49 cm. Der Gesichtsausdruck ist blöde, die Innervation des Facialisgebietes ohne Störung: der Mund steht nicht offen, der Speichel fliesst nicht ab, bloss leichter Spasmus des m. orbicularis ist vorhanden. Die Lider sind frei beweglich, die Bulbi ebenfalls. Die Pupillen sind gleich weit, reagieren prompt auf Lichteinfall und Akkommodation. Der Augenhintergrund ist normal, die Zahnentwicklung mangelhaft. Die Zunge wird gerade herausgestreckt, ist nicht vergrössert, frei beweglich, ebenso der weiche Gaumen.

Der Patient kann alles nachsprechen; doch ist die Sprache etwas schwerfällig. Das Schlucken ist nicht erschwert.

Hals- und Nackenmuskeln sind frei beweglich, Drüsenschwellungen nirgends vorhanden. Die Schilddrüse ist nicht vergrössert, die Wirbelsäule geradel, nirgends druckempfindlich.

Der Thorax ist ohne Besonderheit, die Atmung costoabdominal, 32. Lunge, Herz und Abdomen sind in normalem Zustande. Urin und Faeces werden oft unwillkürlich entleert.

Die vier Extremitäten sind starr, besonders die unteren. Beim Stehen kreuzt das Kind die Kniee mit ausgeprägter Spitzfussstellung. Beim Gehen, das nur mit Unterstützung beider Arme möglich ist, kann es sich nur mit kleinen Schritten und mit Ueberkreuzen beider Unterschenkel langsam fortbewegen. Starker Spasmus besteht in den Muskeln des Hüft-, Knie- und Fussgelenkes. Beim passiven Auseinanderspreizen der Beine schnellen diese, losgelassen, zusammen. Geringerer, aber auch deutlicher Spasmus der oberen Extremitäten. Der Patellarreflex beiderseits hochgradig gesteigert; Fussklonus deutlich; Tibialreflex ebenso, Babinsky positiv. Der Periostreflex der oberen Extremitäten ist lebhaft; der Cremaster- und Bauchdeckenreflex ebenso. Der Saugreflex ist vorhanden.

Die Sensibilität ist am ganzen Körper für alle Qualitäten intakt.

Am 20. Juni 05 wurde nun der Patient operiert. In Chloroformnarkose wurden auf bei-

den Seiten die Adduktorenansätze dicht am Becken durch etwa 8 cm lange Längsschnitte freigelegt und, soweit sich Stränge spannten, diese in schräger Richtung durchtrennt. Die Wunden wurden mit Catgut geschlossen. Eine Tenotomie der Achillessehne war nicht nötig. Beide Beine wurden schliesslich in möglichst starker Abduktion in Gipsverbände gelegt. Die Füsse wurden rechtwinklig gestellt.

Nach drei Wochen mussten die Gipsverbände wegen Hauterosionen abgenommen werden. Nach 8 Tagen wurden sie erneuert und am 9. September endgültig entfernt. Sie lagen also volle 10 Wochen.

Schon am Tage nach der Abnahme, wo mit Massage und Gymnastik begonnen werden sollte, stellten sich in den unteren Extremitäten Schmerzen ein. In den nächsten fünf Tagen zeigte sich das rechte Kniegelenk entschieden dicker als das linke. Am 9. Tag nach dem Auftreten der Schmerzen waren die Entzündungserscheinungen verschwunden, und es wurde nun ein Pappschienenverband angelegt, zugleich mit Massage und Mobilisation begonnen.

Mitte Oktober ist das Massieren nicht mehr schmerzhaft, die Gehversuche im Fahrstuhle schmerzen jedoch noch, die Stehversuche misslingen.

Mitte November zeigt sich trotz energischer Fortsetzung der Knetmassage, der Mobilisation, der methodischen Stehübungen allgemein eine Verschlechterung. Die Spasmen der

Beinmuskeln lassen sich zwar sämtliche durch mässigen Druck überwinden, bei Gehversuchen aber überkreuzen sich die Beine immer wieder. Eine Vorwärtsbewegung ist überhaupt nur mit Achselhöhlenunterstützung möglich. Nachts wird Patient in den Abduktionsgipsverband gelegt. Der Knabe ist gewöhnlich heiterer Stimmung. Nach schmerzhaften Manipulationen, wie Massieren, bei denen er aus voller Kehle schreit, ist er augenblicklich heiter und antwortet, dass es nicht weh getan habe. Er spricht in vollen Sätzen, aber hastig und undeutlich, lernt mehrstrophige Gedichte auswendig. Ab und zu verunreinigt er sich noch selbst.

Mitte Januar wird er entlassen und zur Aufnahme in ein Institut für geistesschwache Kinder begutachtet.

Der zweite Kranke war ein 6jähriger Knabe. Seine Eltern waren gesund, auch vier Geschwister. Eine Schwester soll, 10 Wochen alt, an Lebensschwäche, ein Bruder mit fünfviertel Jahren an Diphtherie gestorben sein. Patient selbst wurde als 5. Kind unausgetragen im 7. Monat mit fehlenden Nägeln ohne Kunsthilfe geboren. Drei Jahre lang wurde er ohne Beikost gestillt. Ueber die Dentitionszeit waren keine Angaben zu erhalten. Im Alter von 2 Jahren bemerkten an ihm die Eltern, dass „mit den Füssen etwas nicht richtig sei“. Die ersten Gehversuche fanden im Alter von 1 Jahr statt; aber erst mit 4 Jahren lernte das Kind gehen, aber auch nur unvollkommen: mit aus-

wärts gekehrten Beinen auf den Zehenspitzen. Bis zum vollendeten 3. Lebensjahre zeigte sich Patient geistig träge, von da ab erst wurde er teilnehmender für Vorgänge in seiner Umgebung. Mit 5 Jahren machte er Masern durch, sonst hatte er keine Krankheit. Seit dem 2. Lebensjahr ist Patient reinlich.

Status praesens am 30. Mai 05:

Kräftig gebauter Knabe mit gebräunter Gesichtsfarbe. Muskulatur und Fettpolster gut entwickelt. Im Wesen des Kindes findet man ausser einer gewissen Schwerfälligkeit nichts Auffallendes. Es gibt, gefragt, sofort eine seinem Alter entsprechende Antwort. Der Schädel ist rund, gross, das Hinterhaupt steil abfallend. Der Knochen ist hart. Die Schädeldecke bildet einen breiten Sattel zwischen Scheitel- und Stirnbein. Nähte sind geschlossen. Nirgends besteht Druckempfindlichkeit. Das Haar ist gut entwickelt. Circumferent. frontooccipit. 51 cm, Circumferent. suboccipit. 52 cm. Der Gesichtsausdruck ist etwas stupide. Das Facialisgebiet ohne Besonderheit. Es besteht Strabismus des linken Auges. Rechter Bulbus ist frei beweglich. Pupillenreaktion und Augenhintergrund sind ohne Besonderheit. Milchzahngebiss ist vollendet. Die Zunge wird gerade hervorgestreckt, sie ist, wie der weiche Gaumen, frei beweglich.

Die Stimme ist deutlich, die Sprache etwas langsam.

Unterkieferwinkeldrüsen bohnengross, Cervicaldrüsen erbsengross.

Thorax ist etwas flach. Angedeuteter Rosenkranz. Atmung costoabdominal. Lunge, Herz, Abdomen in normalem Zustande. Urin- und Stuhlentleerung ohne Besonderheit.

Die oberen Extremitäten haben eine gut entwickelte Muskulatur. Die Bewegungen geschehen zwar etwas ungeschickt, sonst ist aber von Spasmen nichts zu bemerken. Die Periostreflexe sind beiderseits gesteigert.

Die Oberschenkel werden adduziert, die Unterschenkel nach innen rotiert und adduziert gehalten. Dies ist besonders links ausgeprägt. Doppelseitiger Plattfuss und, wiederum besonders links, Spitzfussstellung. Beim Gehen tritt Patient in Spitzfussstellung mit nach aussen gekehrter Hacke auf, und dabei ist eine gewisse Unsicherheit und leichte Ermüdbarkeit zu erkennen. Der Spasmus ist im Kniegelenk nur angedeutet, stärker ist der der Adduktoren im Hüftgelenk.

Patellarreflex beiderseits gesteigert. Doppelseitiger starker Fussklonus. Babinsky positiv. Cremaster- und Bauchdeckenreflex gesteigert. Die Sensibilität überall intakt.

Am 6. Juni 05 wurde Patient operiert. Es wurden, wie im vorhergehenden Falle, in Narkose die Ansätze der Adduktoren am Becken beiderseits freigelegt und die sich spannenden Muskelbündel durchtrennt, sodann eine subkutane Durchschneidung der beiden Achillessehnen vorgenommen. Beide Beine wurden dann, die Füsse rechtwinkelig gestellt, in star-

ker Abduktive eingegipst; der Verband umfasste auch das Becken.

Nach 4 Wochen wurde der Beckengipsverband entfernt, nach 7 Wochen auch der Unterschenkelgipsverband. Nun begann die Behandlung mit Massage, etliche Tage später täglich eine wirtelstündige gymnastische Uebung. In der übrigen Zeit wurden die Beine wieder in die auseinandergesägten Gipsschalen gelegt. Zehn Tage nach Abnahme des Gipsverbandes fand der erste Gehversuch statt: die Füsse werden mit der ganzen Sohle aufgestellt, die Beine abduziert gehalten. Drei Wochen später sind die Gehversuche so weit gediehen, dass der Knabe lange Zeit mit einem Stocke gehen kann. Er befindet sich deshalb tagsüber ausser Bett.

Nach 4 Monaten, anfangs Dezember, ist der Status folgender: Alle einzelnen Bewegungen der unteren Extremitäten sind grösstenteils frei, Im Fussgelenk kann bis zu einem rechten Winkel dorsalflektiert werden. Die Kniebeugung ist vollständig und ohne Anstrengung, die Abduktion kann bis zu einem genügend hohen Grade geschehen und zwar beide Oberschenkel zu gleicher Zeit. Der Gang ist zwar noch steif und tappend, geschieht aber ohne Hilfe. Die Kniee werden dabei ein wenig gebeugt und nicht ganz gestreckt. Die Beine kreuzen sich nicht, werden leicht nach innen rotiert und mässig abduziert gehalten. Treppensteigen geschieht schrittweise und langsam. Die Kniereflexe sind lebhaft, Fussklonus ist angedeutet. Babinsky positiv.

Die Bewegung der oberen Extremitäten ist noch ungeschickt.

Wir haben also im ersten Falle eine komplizierte Form cerebraler Diplegie, nach Freud'scher Einteilung allgemeine Starre. Der Kranke ist schwachsinnig, seine oberen Extremitäten sind, wie die unteren, in ganz hervorragendem Masse starr; trotz ausdauerndster Behandlung ist das Resultat ein schlechtes. Der Geisteszustand ist derselbe geblieben, an den Beinen sind dieselben Spasmen wie vor der Operation zu sehen; beim Stehen und Gehen überkreuzen sich die Beine, sodass dem Patienten die Fortbewegung sehr schwer wird.

Im zweiten Fall, den man dem Freud'schen Krankheitsbilde der paraplegischen Starre zurechnen muss, ist der Kranke nur geistig unregsam. Die oberen Extremitäten sind nur etwas ungeschickt in den Bewegungen. Nach halbjähriger Behandlung ist ein sehr gutes Resultat erzielt worden. Gehen und Stehen ist ausdauernd, die geistigen Fähigkeiten entwickeln sich nach und nach.

Bei einem Vergleich beider Fälle miteinander und mit den vorher aufgeführten ergibt sich folgendes: Bei Fällen, in denen der Intellekt und die oberen Extremitäten nicht gestört sind, ist stets auf ein gutes Operationsergebnis zu rechnen. In den Fällen, wo der Intellekt leicht gestört, die oberen Extremitäten ungeschickt sind, ist die Heilungsdauer zwar länger, aber der Erfolg durchweg ein

guter. Zeigt sich aber, wie bei unserem ersten Falle, eine so weitgehende Störung des Intellekts und der oberen Extremitäten, so ist eine trübe Prognose gegeben. Ich selbst konnte in der Literatur keinen derartigen operativ behandelten Fall finden. Hoffa meint allerdings in seiner Abhandlung: „Vorsicht sei bei Auswahl der zu behandelnden Fälle geboten. Komplikationen mit Idiotie und mit spastischen Lähmungen des Rumpfes, Kopfes oder der Arme machen die Aufgabe unlösbar.“ Demnach muss er an derartigen Fällen schlechte Erfahrungen gemacht haben. Wenn man nun trotzdem in meinem Falle I etwas operativ zu erreichen suchte, so ging man von dem Gedanken aus, es möchte sich mit dem Fortschreiten des Alters eine Besserung des geistigen Zustandes einstellen, und das dann günstig auch auf die Spasmen der Extremitäten einwirken.

Benützte Literatur.

1. Freud Sigm., „Die infantile Cerebrallähmung“ in der spez. Path. u. Therap. von Hofrat Prof. Dr. H. Nothnagel. Wien 1897.
2. Freud Sigm., Zur Kenntnis der cerebralen Diplegien des Kindsalters (im Anschluss an die Little'sche Krankheit). Wien 1893.
3. Feer W. Emil. Ueber angeborene spastische Glieder starre. Basel 1890.
4. Henschen S. E., Cerebrale Kinderlähmung. Handbuch der Therapie innerer Krankheiten, VI. Band Jena 1903.
5. Rupprecht. Ueber angeborene spastische Glieder starre und spastische Contrakturen. Volkmanns Vorträge No. 198, 1888.
6. Seligmüller, Ueber cerebral. Lähmungen im Kindsalter. Jahrbuch f. Kinderheilkunde XIV. 1879.
7. Hoffa, Lehrbuch der orthopädischen Chirurgie.
8. Cassirer, Ein Fall cerebraler Kinderlähmung. Berliner klin. Wochenschrift 1896.
9. Münchner med. Wochenschr. 1898 pag. 454 ff. (Hoffa).
10. Deutsche med. Wochenschr. 1901 Vereinsbeilage pag. 58 (Joachimsthal).
11. Centralblatt für Chirurgie 1898 pag. 343 und 591, 1899 pag. 389.
12. Berliner klin. Wochenschr. 1901 und 1903.
13. Virchow und Hirsch, Jahresberichte 1901.
14. Zeitschrift f. orthop. Chirurgie Bd. VI. Hft. 1 (1899) Schulthess. Bd. XIII. Hft. 4 Glaessner.
15. Wiener klin. Rundschau 1897 No. 21—27 (Lorenz).

Lebenslauf.

Der Verfasser wurde am 13. November 1880 zu Grossdingharting in Oberbayern geboren. Er besuchte das Progymnasium Schäftlarn, dann das Gymnasium Landshut, wo er 1900 die Maturitas erhielt. An der Universität München beendete er im 10. Semester im Juli 1905 sein Staatsexamen. Nachdem er im September des gleichen Jahres approbiert wurde, assistierte er seinem Vater und ging zeitweilig als Vertreter in den verschiedensten Gegenden Süddeutschlands. In diesen Stellungen fertigte er vorliegende Schrift an.